Aus der psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

Zur Casuistik der Chorea chronica progressiva (Huntingtonsche, degenerative Chorea.)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der hohen medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Heinrich Struve

approb. Arzt aus Hademarschen in Holstein.

Neumünster 1908.

Druck von R. Hieronymus Buchdruckerei.

Aus der psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

Zur Casuistik der Chorea chronica progressiva (Huntingtonsche, degenerative Chorea.)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der hohen medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Heinrich Struve

approb. Arzt aus Hademarschen in Holstein.

Neumünster 1908.

Druck von R. Hieronymus Buchdruckerei.

No. 4.

Rektoratsjahr 1908/1909.

Referent: **Siemerling.**

Zum Druck genehmigt:

Quincke,
z. Z. Dekan.

Meiner lieben Mutter

in Dankbarkeit gewidmet.

Die Krankheit, welche wir heutzutage mit dem Namen Chorea bezeichnen, hat mit dem ursprünglichen Veitstanz nicht das geringste mehr zu tun. Es gab im Mittelalter Anfälle von Tanzwut, welche sich epidemisch über ganz Deutschland und die angrenzenden Länder ausbreiteten. Hecker beschreibt diese Tanzwut als „eine Art von Verzückung, welche den Körper durchraste, mit bacchantischen Sprüngen, mit denen die Kranken in wildem Reigen schreiend und wutschäumend den Anblick von Besessenen darboten". Wann zuerst der Name Veitstanz für diesen Zustand angewandt worden ist, lässt sich nicht mehr genau feststellen, jedenfalls wird er in einer alten Chronik von Königshoven gelegentlich der Beschreibung einer solchen Tanzsuchtepidemie in Straßburg im Jahre 1518 bereits erwähnt. Der Name ist mit Wahrscheinlichkeit darauf zurückzuführen, daß die Kranken glaubten, durch Tanzen oder andere Zeremonien an einem dem heiligen Veit geweihten Orte von ihrem Leiden befreit zu werden.

Ca. zwei Jahrhunderte soll nach Hecker diese Krankheit epidemisch aufgetreten sein, allmählich nahm sie dann an Häufigkeit ab, um am Anfang des 17. Jahrhunderts gänzlich von der Bildfläche zu verschwinden. Mit dem Seltenerwerden der Erkrankung änderte sich allmählich auch der Krankheitsbegriff; es wurden zunächst auch Leiden unter die Bezeichnung Veitstanz eingereiht, bei welchen an Stelle des Tanzens andere leidenschaftliche Bewegungen, wie Laufen und Springen, als charak-

teristisches Moment hervortraten. Schließlich rechnete man dann noch Krankheiten hinzu, deren Symptome sich mit denen unserer heutigen Chorea ganz oder teilweise deckten.

Sydenham war der erste, welcher den Symptomenkomplex der heutigen Chorea minor, wenn auch nicht in vollkommen zutreffender Weise, beschrieb; er legte seiner Beschreibung ein Krankenmaterial von 5 Fällen zu Grunde. In Deutschland hatte diese Veröffentlichung Sydenhams nur den Erfolg, daß die auf dem Gebiete des Veitstanzes herrschende Verwirrung noch mehr vergrößert wurde, man reihte nämlich die Sydenhamsche Chorea in die große Gruppe der Tanzkrankheiten als eine neue Erkrankung ein.

Im Laufe des 19. Jahrhunderts wurden nun von verschiedenen Seiten Versuche unternommen, System in die Veitstanzfrage hineinzubringen. So wollte Wichmann im Jahre 1801 eine Chorea Anglorum von einer Chorea Germanorum unterschieden wissen, welch letztere sich durch die größere Intensität der Bewegungen auszeichnen sollte. Wicke wollte den Ausdruck Veitstanz nur auf den deutschen anwenden, welchen er als den „großen Veitstanz“ bezeichnete, während er für die Sydenhamsche Chorea den Namen „unwillkürliche Muskelbewegungen“ vorschlug. Es ist das Verdienst v. Ziemssens, die auf diesem Gebiete herrschende Unklarheit gelichtet zu haben; dieser wies nämlich darauf hin, daß die Chorea major keinesfalls als selbständige Erkrankung aufgefasst werden dürfte, sondern in das Gebiet der Hysterie und der Psychosen verwiesen werden müsse. Vor v. Ziemssen hatte schon Gittermann im Anfang des 19. Jahrhunderts ähnliche Ansichten ausgesprochen, die jedoch damals nicht beachtet wurden.

Wenn nun auch nach den Veröffentlichungen v. Ziemssens die Chorea major als nicht selbständige Erkrankung ad acta gelegt worden ist, so ist doch auch heutzutage die Bezeichnung Chorea noch nicht absolut eindeutig. Wir unterscheiden nämlich jetzt eine Chorea minor, oder, wie man nach dem Vorschlag von Wollen-

berg wohl besser sagt, eine Chorea infectiosa von einer Chorea chronica progressiva. In der letzten Hälfte des vorigen Jahrhunderts wurde durch verschiedene Beobachtungen festgestellt, daß einzelne Fälle von Chorea einen ausserordentlich chronischen Verlauf nähmen und sich auch noch durch verschiedene andere bemerkenswerte Symptome von der gewöhnlichen Form der Chorea unterschieden. So erwähnt Herringham den Brief eines New-Yorker Arztes Waters, in welchem dieser seine Beobachtungen an einigen Familien seiner Nachbarschaft mitteilt. Waters weist auf die erbliche Form der Chorea hin, welche in seinen Familien mehrere Mitglieder befallen habe. Er erzählt ferner, daß die Krankheit selten nach dem 45. Lebensjahre vorkomme, daß sie unheilbar sei und in allen Fällen zur Demenz führe. — Über eine ähnliche Beobachtung berichtet Lyon im Jahre 1863.

Den ersten Versuch einer genaueren Schilderung der chronischen Form der Chorea machte im Jahre 1872 der amerikanische Arzt George Huntington, nach ihm wird diese Erkrankung auch als Huntingtonsche Chorea bezeichnet. Schon Huntingtons Großvater und Vater hatten Beobachtungen über die chronische Chorea gesammelt, diese, sowie einige eigene Fälle, welche er zu sehen Gelegenheit gehabt hatte, legte Huntington seiner Beschreibung der chronischen Chorea zu Grunde, in der er eine strenge Trennung dieser Erkrankung von der gewöhnlichen Chorea verlangte. Er macht auf verschiedene Merkmale aufmerksam, welche eine genaue Unterscheidung beider Krankheitsformen möglich machen sollen. Zunächst weist er darauf hin, daß die Krankheit erblich ist, dann, daß die Krankheitserscheinungen allmählich ansteigen, fast immer zu Geistesstörungen führen, und daß eine Heilung nie erfolgt. Schließlich gibt er noch an, daß jugendliche Personen nie, am häufigsten Individuen zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr und beide Geschlechter gleich häufig befallen werden.

Volle 12 Jahre fast war Huntington der einzige, welcher über diese Krankheitsform berichtete. Im Jahre

1884 teilte Ewald zwei neue Fälle Huntingtonscher Chorea mit, dann folgten fast Jahr für Jahr weitere Veröffentlichungen.

Mit der wachsenden Zahl der Beobachtungen mußte naturgemäß die Lehre von der Huntingtonschen Chorea mancherlei Umwandlungen erfahren. Ich möchte nun an der Hand der neueren Literatur, soweit mir diese zugänglich war, die heute herrschenden Anschauungen über das Wesen dieser Erkrankung in Kürze hier anführen und gleichzeitig die Beschreibung eines neuen Falles geben, der kürzlich in der psychiatrischen Klinik in Kiel zur Beobachtung kam, und dessen Überlassung ich der Güte des Herrn Geheimrat Siemerling verdanke.

Als erstes hervorstechendes Merkmal hob Huntington die Heredität hervor. Er gibt an, daß sich die Krankheit von Generation zu Generation fortpflanze; sobald aber eine Generation übersprungen sei, finde eine weitere Vererbung auf deren Descendenz nicht statt. Die Heredität wird nun auch übereinstimmend von allen anderen Autoren als das wichtigste ätiologische Moment der Huntingtonschen Chorea hervorgehoben. So läßt sich in den Fällen von Ewald (1884), King, Peretti (1885), Huber (1887), Zacher, Hoffmann (1888), Huet (1889), Krauss (1889), Drewes, Jolly, Esser (1891), Schlesinger (1892), v. Soelder, Facklam (1896), Matthies (1897) u. a. m. das Bestehen der Chorea in der Ascendenz oder Descendenz nachweisen.

Im Laufe der Jahre fiel nun eine Tatsache in die Augen, welche mit den Ansichten Huntingtons nicht ganz in Einklang zu bringen war. Huntington hatte nämlich, als er von Heredität sprach, nur die direkte gleichartige, d. h. die Chorea-Chorea-Vererbung im Auge. Durch die sich häufenden Veröffentlichungen in den 80er Jahren des vorigen Jahrhunderts stellte sich nun heraus, daß diese Anschauung Huntingtons nicht den Tatsachen entsprach. Es zeigte sich nämlich, daß sich in der Ascendenz und Descendenz Choreakranker auch andere Erkrankungen des Nervensystems nachweisen ließen, wie Epilepsie, Hysterie,

Psychosen, ferner auch Alkoholismus. Hoffmann war der erste, welcher auf diesen Umstand aufmerksam machte und für eine Erweiterung des Begriffs der Vererbung eintrat. So bekam dieser Begriff eine zweifache Bedeutung; man fing an, von einer homologen und einer transformierten oder polymorphen Heredität zu sprechen. Hoffmann bezog sich auf einen von ihm beobachteten Fall, wo in der Descendenz an Stelle der Chorea Epilepsie, teils auch beide Krankheiten an einem Patienten auftraten. Ähnliche Beobachtungen wurden auch von Greppin, Schlesinger, Jolly u. a. gemacht. Greppin z. B. berichtet über einen Fall, in dem der Vater und Großvater Choreatiker waren, eine Schwester litt an Hysterie, ein Bruder an posthemiplegischer Athetose und einer an Paranoia. Nach Schlesinger waren in der Familie eines 24jährigen jungen Mannes, dessen Mutter an Chorea litt, Tabes, Idiotie und Epilepsie vertreten. „Selbst in den Musterfällen gleichartiger Vererbung muß einmal die Krankheit durch ungleichartige Vererbung entstanden sein", meint Ziehen. „Wie sollte man sich sonst das erste Auftreten der chronischen progressiven Chorea überhaupt erklären?"

Was das Zusammentreffen von Chorea chron. progr. mit anderen Krankheiten des Nervensystems betrifft, so sind auch darüber Beobachtungen veröffentlicht worden. Ziehen sah Chorea chron. kombiniert mit Epilepsie, ebenso Remak und Jolly. Hoffmann hatte im Jahre 1893 Gelegenheit, einen Fall zu sezieren, bei dem er Huntingtonsche Chorea, Epilepsie, Poliomyelitis ant. und Syringomyelie feststellen konnte.

Aber nicht alle der bis jetzt veröffentlichten Fälle Huntingtonscher Chorea sind auf dem Boden der Heredität, weder der homologen noch der polymorphen, entstanden. Schinke hat in seiner Inauguraldissertation im Jahre 1903 unter 47 von Kampsmeyer zusammengestellten Fällen 6 mit nicht hereditärer Belastung gefunden. Ebenso konnte in dem von ihm bearbeiteten Fall aus der Kieler psychiatrischen Klinik das Vorhandensein von

Nerven- oder Geisteskrankheiten in der Familie des Erkrankten nicht festgestellt werden. — Müller gibt im Jahre 1903 in der deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde die Krankengeschichte eines 47jährigen an Chorea chron. progr. leidenden Mannes, der nach den ganz bestimmten Angaben der Verwandten in seiner Familie der erste an einem derartigen Leiden Erkrankte ist. Auch andere Nervenkrankheiten sollen in der Familie sonst nie aufgetreten sein. Der Patient fiel im September 1897 von einem Baum herunter und zog sich dabei eine Verletzung am Fuße zu. Durch den hierdurch verursachten Schreck sind — nach der Überzeugung des Patienten — seine Nerven so angegriffen worden, daß kurz nach dem Unfall die jetzige Krankheit zum Ausbruch kam. — Westphal beschreibt in der Münchener Medizinischen Wochenschrift 1904 einen Fall von Huntingtonscher Chorea, bei dem trotz genauester Erkundigungen keine hereditäre Belastung eruiert werden konnte. Der 41jährige Mann erkrankte im Anschluß an ein schweres Trauma; er stürzte 3 Stock hoch von einem Gerüst herunter und zog sich Verletzungen am Kopf und am Kreuzbein zu ohne Knochenbruch. Kurz nach seiner Entlassung aus dem Krankenhaus traten bei dem Patienten die ersten choreatischen Zuckungen auf.

Fassen wir das oben Erwähnte noch einmal kurz zusammen, so sehen wir, daß die Chorea chron. progr. zumeist auf dem Boden der homologen Heredität entsteht; in zweiter Linie kommt die polymorphe Heredität in Betracht. Schließlich gibt es noch eine kleine Anzahl von Fällen, bei denen trotz sorgfältigster Anamnese in der Ascendenz nichts von Nerven- oder Geisteskrankheiten zu entdecken ist. Nach Wollenberg hat man die Kranken der letzten Gruppe, jedenfalls zum Teil, als Ausgangspunkte neuer Choreafamilien aufzufassen.

Mit der Erwähnung der Fälle Müller und Westphal kommen wir auf ein neues Moment, das für die Entstehung der Huntingtonschen Chorea von Bedeutung zu sein scheint, das Trauma. Auch Oppenheim hat in

verschiedenen Fällen eine chronische Chorea sich entwickeln sehen im Anschluß an ein Trauma. Hoffmann sah die Krankheit entstehen nach einem Knöchelbruch, Grimm nach einem gewaltsamen Untertauchen im Bade, Etter nach Fall von einer Leiter und Überfahrenwerden. Wenn auch das Trauma allein für den Ausbruch der Krankheit kaum verantwortlich zu machen sein wird, so muß man ihm doch jedenfalls als auslösenden Faktor bei bereits bestehender neurasthenischer Disposition eine hervorragende Rolle zuerteilen. Die gleiche Bedeutung als aetiologisches Moment möchte ich den von mehreren Seiten erwähnten körperlichen Überanstrengungen, Sorgen und der unhygienischen Lebensweise beimessen.

Ich möchte jetzt mit kurzen Worten auf die Symptomatologie der Huntingtonschen Chorea eingehen. Wir können auch hier, wie bei der infantilen Chorea, körperliche und geistige Symptome unterscheiden. Unter den körperlichen stehen die choreatischen Bewegungen im Vordergrund; sie sind es meistens, welche das Krankheitsbild eröffnen. Übereinstimmend werden die choreatischen Bewegungen von allen Autoren als unwillkürliche, unkoordinierte charakterisiert. Zuerst pflegen die Muskeln des Gesichts befallen zu werden; es kommt zu dem bekannten Grimassieren der Kranken. Die Mundwinkel werden herauf- und herabgezogen, die Lider aufgerissen und geschlossen, die Stirn gerunzelt u. a. m. Die unwillkürlichen Bewegungen in den unteren Extremitäten treten gewöhnlich später auf als in den oberen. Der Gang wird in fortgeschrittenen Fällen chronischer Chorea als breitbeinig, schwankend und stampfend beschrieben und soll dem eines Betrunkenen ähneln. Auch die Zunge, die Kau- und Schlingmuskulatur, die Atemmuskeln werden von den Zuckungen betroffen; es kann dies zu Störungen der Sprache, der Nahrungsaufnahme und der Respiration führen. Ob die choreatischen Bewegungen auch auf die Kehlkopfmuskulatar übergreifen, darüber gehen die Meinungen noch auseinander. Baginsky z. B. leugnet das Vorkommen einer Larynxchorea, während Wollenberg

es zugibt, und auch Esser, Blankenstein und Matthies in ihren Fällen die Mitbeteiligung der Kehlkopfmuskulatur erwähnen. Die Muskeln des Bulbus oculi bleiben in den meisten Fällen von den Zuckungen verschont, doch erwähnt v. Soelder einen gegenteiligen Fall, ebenso Etter, der einmal einen lebhaften seitlichen Nystagmus sah.

Die Zuckungen bei der chronischen Chorea sollen im Gegensatz zu denen der infantilen weniger ausgiebig sein und weniger rasch auf einander folgen. In der Ruhe pflegen die Bewegungen an Intensivität nachzulassen und im Schlafe vollkommen aufzuhören. Mayer erwähnt allerdings einen Fall, wo die Bewegungen auch im Schlaf, wenn auch wesentlich vermindert, fortbestanden. Gemütsbewegungen führen eine heftige Steigerung der choreatischen Bewegungen herbei. Wenn sich die Kranken beobachtet wissen, wenn man sie beispielsweise examiniert, werden sie verlegen, und die Folge ist eine wesentliche Zunahme der Zahl und Intensität der Zuckungen. In den meisten Fällen chronischer Chorea kann man im Gegensatz zur infektiösen Chorea die Beobachtung machen, daß bei intendierten Bewegungen die unwillkürlichen Bewegungen in den innervierten Muskelgruppen geringer werden und in einzelnen Fällen auch vollkommen verschwinden. Die an der Bewegung nicht beteiligten Muskeln werden dann meist um so stärker von den Zuckungen befallen. Einen gewissen Einfluß auf die choreatischen Bewegungen muß man bei der progressiven Chorea auch dem Willen zuschreiben. Wenn man die Kranken auffordert, die Zuckungen zu unterdrücken, so wird man in vielen Fällen bemerken können, daß es ihnen bis zu einem gewissen Grade und für kurze Zeit gelingt, die Intensität herabzusetzen. Ziehen nimmt zur Erklärung dieser Tatsache an, daß die Kranken im Laufe der Zeit erlernen, die unwillkürlichen Muskelkontraktionen durch willkürliche Innervation der Antagonisten der befallenen Muskelgruppen zu compensieren. Mit dem Fortschreiten der Krankheit hört, wie Wollenberg und mit ihm Hoffmann, Zacher und Jolly hervorheben, der

Einfluß des Willens auf die unwillkürlichen Bewegungen allmählich auf.

Die Reflexe sind bei der chronischen progessiven Chorea meist gesteigert, die grobe Muskelkraft, die mechanische und elektrische Muskelerregbarkeit pflegen normal zu sein, doch hat Biernacki einen Fall mit gesteigerter mechanischer Muskelerregbarkeit veröffentlicht. — Die Pupillen sind häufig sehr weit, die Reflexe auf Licht und Akkommodation bleiben erhalten. Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion sollen nach Wollenberg nur als zufällige Complikationen vorkommen.

Das Typischste in dem Krankheitsbilde der Huntingtonschen Chorea sind die psychischen Störungen, sie stellen sich meist erst längere Zeit nach dem Beginn der somatischen ein. Die Störungen liegen hauptsächlich auf dem Gebiete des Intellects; Gedächtnisschwäche pflegt das erste zu sein, worüber die Patienten klagen. Die Abnahme der Intelligenz steigert sich dann allmählich in langsamem, unaufhörlichem Fortschreiten bis zur tiefsten Verblödung. Nach den Angaben von Ewald, v. Sölder, Kornilow und Kattwinkel soll in seltenen Fällen die Huntingtonsche Chorea auch ohne Störungen der Intelligenz verlaufen, doch meint Müller, daß es sich bei diesen Autoren nicht um völlig abgeschlossene Fälle gehandelt habe, sie ließen nur den Schluß zu, daß in einzelnen Fällen der geistige Verfall unverhältnismäßig spät eintrete. Manchmal entwickelt sich der Intelligenzdefekt bis zu einem gewissen Grade, bleibt dann eine Zeitlang stationär, um schließlich wieder schleichend fortzuschreiten, in anderen Fällen bleibt der progessive Charakter der Erkrankung dauernd bewahrt.

Störungen des Affekts, wie Reizbarkeit. lebhafter Stimmungswechsel spielen sowohl bei der Huntingtonschen wie bei der Chorea minor eine Rolle, dagegegen sollen Erregungsszustände maniakalischer und hallucinatorischer Art, wie sie bei der invantilen Chorea vorkommen, bei der chronischen Form nach Wollenberg nur als zufällige Complikationen gefunden werden. Ueberschätzungs- und

Verfolgungswahn sind nach dem eben erwähnten Autor in seltenen Fällen vorhanden und in neuerer Zeit auch von Redlich und Kampsmeyer erwähnt.

Eine Reihe von Autopsien bei Huntingtonscher Chorea haben für die pathologische Anatomie dieser Erkrankung die verschiedenartigsten Resultate ergeben. Macleod fand 1881 bei einem Fall mehrere fibröse Tumoren der dura mater, Abplattung der grauen Substanz in beiden Zentralwindungen und in der 1. und 2. Frontalwindung. In einem zweiten Fall Macleods fand sich eine Blutcyste der dura mater, Hydrocephalus int., Verdickung der Pia und Abflachung der Hirnwindungen im oberen Scheitellappen. — Huber fand 1887 eine Lepto- und Pachymeningitis, ebenso Greppin im Jahre 1891; dieser außerdem in der Großhirnrinde herdweise Anhäufung von perivasculär gelagerten Neurogliazellen und Druckatrophie von Ganglienzellen. Er bezeichnete dies als subacute oder chronische Encephalitis. — Oppenheim und Hoppe fanden 1893 ebenfalls eine chronische, teils diffuse, teils disseminierte Encephalitis corticalis und subcorticalis und als deren Folge Atrophie der Hirnrinde, besonders in den Centralwindungen und dem oberen Scheitel- und Hinterhauptslappen. — Kronthal und Kalischer geben Verdickung und bindegewebige Entartung der Gefäße, Atrophie und Kernwucherung in der Rinde an. Auch von Wollenberg und Facklam wird die Entartung der Gefäße und das Bestehen einer diffusen oder disseminierten, oft haemorrhapischen Encephalitis betont. Kattwinkel fand 1900 Rindenatrophie, Rundzelleninfiltration und dadurch bedingte Compression der Ganglienzellen. Eliassow erwähnt 1901 Atrophie des Stirnhirns und Hydrocephalus int., eine mikroskopische Untersuchung wurde in seinem Fall nicht vorgenommen. In dem Fall von Weidenhammer fand sich eine geringe Verschmälerung der Rinde in den frontalen und centralen Windungen, gleichmäßig verringerter Umfang des Gehirns, Trübung und Verdickung der weichen Hirnhäute, Hydrocephalus int. Mikroskopisch: Verdickung und hyaline Entartung der Gefäße in der

Rinde, Vermehrung der Gliakerne daselbst. Im Kleinhirn und Rückenmark ähnliche Veränderungen. Stier bekennt sich in einer Arbeit aus der Binswangerschen Klinik zu folgender Auffassung: Die Krankheit beruht auf einer anormalen Anlage der motorischen Rindencentren. Sie beginnt in diesen Teilen des Gehirns mit einer Wucherung der Neuroglia, welche teils diffus, teils disseminiert ist. Gleichzeitig treten Veränderungen der Gefäße mit Auswanderung lymphoider Zellen in das perivasculäre Gewebe, häufig auch mit Haemorrhagien auf. Dabei kommt es zum Untergang der kleinen und mittleren Ganglienzellen. Nervendegeneration in Gehirn und Rückenmark, Atrophie des Gehirns und Beteiligung der Hirnhäute soll die Folge längeren Bestehens dieser Erkrankung sein. — Daval stellte 1905 an 2 Fällen Gliawucherung und Ganglienzellveränderung in den oberen Rindenschichten des Stirnhirns und der motorischen Region fest.

Man sieht, die anatomischen Befunde im Nervensystem bei Huntingtonscher Chorea sind verschiedener Art. Eine vollkommene Einigung darüber hat man noch nicht erzielt, doch darf man wohl annehmen, wie dies Hoffmann und Huet schon 1888 und 89 taten, daß sich der Sitz der Erkrankung in der Großhirnrinde und hauptsächlich in den motorischen Regionen befindet. Makroskopisch findet sich in den meisten Fällen eine Rindenatrophie, mikroskopisch ein chronisch entzündlicher Vorgang in der Hirnrinde mit Wucherung der Stützsubstanz und Zugrundegehen der Ganglienzellen. Welche anatomischen Veränderungen die primären sind, ist auch noch nicht sicher festgestellt. Die einen nehmen die Gefäßveränderung als Ausgangspunkt der Erkrankung an, die eine Vermehrung der Neuroglia und damit eine Druckatrophie der angrenzenden Ganglienzellen herbeiführen soll. Eine andere Erklärung geht dahin, daß zuerst das Parenchym auf Grund einer pathologischen Anlage veröde und dann vicariierend eine Vermehrung der Stützsubstanz erfolge.

Das Leiden beginnt nie in der Jugend, sagt Huntington, meistens zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr,

selten später. Größtenteils haben sich diese Angaben Huntingtons auch in den späteren Beobachtungen bestätigt. Das am meisten befallene Lebensalter liegt zwischen dem 30. und 45. Jahr. Nach einer von Huet aufgestellten, von Wollenberg ergänzten Statistik fallen auf diese Lebenszeit 58 % sämtlicher Fälle, 4 % betrafen das 60.—70. Lebensjahr. Aber auch das jugendliche Alter bleibt, wie wir heute wissen, von der Erkrankung nicht verschont. Nach Wollenberg kam die Chorea chron. vor im 10. Jahre in 1,2 %, vom 10.—15. Jahr in 2,5 %, vom 20.—25. Jahr in 3,8 % sämtlicher Fälle. Selbst das Bestehen der Erkrankung von der Geburt an ist beobachtet worden, z. B. von Schlesinger und Blankenstein. Menzies hat in seinen Choreafamilien die Beobachtung gemacht, daß in den späteren Generationen die Krankheit häufig jüngere Individuen befällt; auf dieselbe Tatsache macht Heilbronner im Jahre 1903 aufmerksam. Diese Tatsache würde man zur Erklärung des Auftretens der chronischen Chorea in jugendlichem Alter sehr gut verwerten können; man müßte dann annehmen, daß durch eine Reihe von Generationen hindurch die Krankheit immer jüngere Familienmitglieder befallen hätte.

Im Gegensatz zur infantilen Chorea, bei welcher das weibliche Geschlecht etwa dreimal so häufig befallen wird als das männliche, sollen bei der Huntingtonschen Chorea nach Huet, Schlesinger, Menzies, Wollenberg u. a. die männlichen Kranken um ein geringes überwiegen. Der erbliche Einfluß der Männer in den Choreafamilien wird etwa doppelt so groß als der der Frau angegeben.

Der Verlauf der Huntingtonschen Chorea ist ein außerordentlich chronischer. Es sind Fälle bekannt, in denen das Leiden 20, ja selbst 30 Jahre bestanden hat. Häufig kommt es jedoch auch zu einem sehr frühen Verfall der Kräfte, dies namentlich dann, wenn durch Beteiligung der Schling-, Kau- und Atemmuskulatur Störungen der Respiration und der Nahrungsaufnahme auftreten. Unter den komplizierenden Krankheiten fällt der Pneu-

monie eine äußerst wichtige Rolle zu; sie entsteht sehr häufig auf Grund einer durch die Zuckungen bedingten Aspiration von Speisen während der Mahlzeiten.

Wie aus dem Obenerwähnten hervorgeht, ist die Prognose der Krankheit absolut ungünstig, zumal die Therapie bis jetzt nicht imstande gewesen ist, das stetige Fortschreiten der Krankheit zu verhindern, sondern stets eine symptomatische geblieben ist. Eine Heilung der Erkrankung ist in keinem Falle beobachtet.

Mit ein paar Worten möchte ich noch auf eine Frage eingehen, welche in der Literatur eine vielfache Erörterung gefunden hat, nämlich ob die Huntingtonsche Chorea als eine selbständige Erkrankung aufgefaßt werden muß, oder ob man sie nur als eine Abart der gewöhnlichen Chorea zu betrachten hat. Verschiedene Autoren, wie Charcot, Huet, Jolly u. a., haben den Anspruch dieser Erkrankung auf Selbständigkeit entschieden in Abrede gestellt. Dagegen treten die meisten neueren Autoren, unter ihnen auch Wollenberg, unter Hinweis auf die fundamentalen Unterschiede beider Krankheiten für eine strenge Trennung derselben ein.

Im Anschluß an diese kurze Erörterung über das Wesen der chronischen progressiven Chorea möchte ich nun die Beschreibung eines neuen Falles dieser Erkrankung geben, der kürzlich in der psychiatrischen und Nerven-Klinik in Kiel zur Beobachtung kam:

Es handelt sich um einen 50jährigen Fuhrmann. Patient gibt an, daß er von geistig gesunden Eltern abstamme, doch soll der Vater stark getrunken und sich wenig um seine Kinder gekümmert haben. Patient wurde deswegen früh in eine Erziehungsanstalt am Harz gebracht, wo er 5 Jahre verblieb. In der Schule ist er angeblich gut vorwärts gekommen, hat sogar für gute Leistungen Prämien bekommen. Dann hat er bis zu seinem 30. Lebensjahr beim Bauern gedient. Später hat er geheiratet und als Fuhrmann sein Brot verdient. Er hat 7 Kinder gehabt, von denen 3 leben. In den letzten 8 Jahren will er nicht gearbeitet haben, sondern immer

herumgebummelt sein. Angeblich hat er in Leipzig wegen Genickstarre im Krankenhaus St. Jacob gelegen; 9 Wochen lang hat er hohes Fieber und starke Kopfschmerzen gehabt. Seitdem soll das Gedächtnis allmählich nachgelassen haben. 1902—1904 ist er in der Irrenanstalt Dösen bei Leipzig gewesen. 1907 geriet er in Altona wegen Bettelns in Haft, er wurde schließlich vom Altonaer Gefängnis in die Irrenpflegeanstalt und von dort nach Kiel übergeführt. Im ganzen ist er 36mal im Gefängnis gewesen wegen Beleidigung, Widerstandes gegen die Staatsgewalt, Sachbeschädigung, Bettelns und Landstreichens. Nach dem Beginn der Zuckungen gefragt, gibt er an, daß sich dieselben nach der Genesung von der Genickstarre eingestellt hätten, seitdem leide er auch an Gedächtnisschwäche. Den Zeitpunkt könne er nicht mehr genau angeben. Er habe wegen seiner Zuckungen schwer Arbeit bekommen können, da die Leute ihn immer für betrunken gehalten hätten.

Status praesens:

Patient ist von mittlerem Körperbau, mäßiger Muskulatur und Ernährung.

Größe: 170 cm.

Gewicht: 66,5 kg.

Temperatur: o. B.

Die Haare sind gelichtet, das Gesicht und die sichtbaren Schleimhäute normal gerötet, keine sichtbaren Narben, Schädel nicht empfindlich. Patient zeigt eine beständige choreiforme Unruhe. Mitbewegen des Kopfes, Heben der Brauen, Zucken der Mundwinkel, Öffnen und Schließen des Mundes, ruckartige Bulbusbewegungen. In beiden Armen lebhafte Unruhe, die Finger werden bald gebeugt, bald gestreckt, manchmal faßt Patient ruckartig mit der linken Hand nach der rechten. Beim Sitzen Abduktion und Adduktion der Beine, Heben und Senken der Fersen u. a. m. Feinschlägiger Tremor der Hände.

Der Gang ist breitbeinig, stampfend und schwankend, mit plötzlichen ruckartigen Abweichungen nach der Seite.

Die Zunge wird nach rechts herausgestreckt und ist

in fortwährender Bewegung, die Gaumenbögen werden gleichmäßig gehoben.

Die Pupillen sind mittelweit, gleichrund, reagieren auf Konvergenz und Lichteinfall.

Der Rachenreflex ist vorhanden, ebenso Kniereflexe, Achillessehnen- und Bauchdeckenreflex und Reflexe der oberen Extremitäten.

Rombergsches Phänomen ist nicht vorhanden.

Die Hautsensibilität ist in geringem Maße gestört, Berührungen mit dem Pinsel werden nicht exact angegeben. Berührungen mit Nadelspitze und Knopf werden angeblich nicht verschieden empfunden, doch zuckt Patient bei „spitz“ zusammen.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist gesteigert (ausgesprochene Wulstbildung).

Cor, Pulmones, Urin 0. B.

Die Störungen der Intelligenz sind ziemlich weit vorgeschritten. Dies zeigt sich schon bei der Anamnese, wo Patient sich widersprechende Angaben macht. Zeitlich ist er desorientiert, das ABC kann er nicht hersagen. Die leichtesten Aufgaben im Rechnen werden nur teilweise richtig gelöst. Auch auf verschiedene Fragen aus dem praktischen Leben gibt Patient vollkommen falsche Antworten. Z. B. behauptet er, die 10-Pfg.-Stücke würden aus Silber hergestellt, den Unterschied zwischen Ebbe und Flut weiß er nicht anzugeben u. a. m. Eine gewisse Reizbarkeit scheint auch vorhanden zu sein, da sich Patient schon verschiedentlich widerspenstig zeigte und die Nahrungsaufnahme verweigerte.

Es kann wohl kaum ein Zweifel herrschen, daß der obenbeschriebene Fall als eine chronische progressive Chorea aufzufassen ist. Die ausgesprochen choreatischen Zuckungen, das Auftreten der Erkrankung in vorgeschrittenem Lebensalter, der langsame, schleichende Verlauf und die ausgesprochenen Störungen der Intelligenz lassen eine andere Diagnose wohl nicht zu. Hereditär ist der Patient im vorliegenden Falle insofern belastet, als der Vater starker Potator war. Im übrigen muß man

wohl auch den Existenzsorgen, den körperlichen Anstrengungen und der unhygienischen Lebensweise, welche Patient als Landstreicher führte, eine gewisse Bedeutung für die Entwickelung der Krankheit zuschreiben. Von weit größerer Wichtigkeit scheint mir allerdings das Überstehen einer Meningitis zu sein, zumal da erst im Anschluß an diese Erkrankung die ersten Zuckungen und die Gedächtnisschwäche zum Ausbruch gekommen sind. Man kann sich sehr wohl vorstellen, daß von den erkrankten Meningen aus der entzündliche Prozeß sich weiter verbreitet und eine Encephalitis verursacht hat mit Gliawucherung und Schwund der Ganglienzellen, Erscheinungen, wie sie, als bei der chronischen, progressiven Chorea vorkommend, hier beschrieben worden sind.

Bemerkenswert ist der Umstand, daß in dem vorliegenden Falle auch ruckartige Bulbusbewegungen vorhanden sind, wie sie sonst nur ausnahmsweise selten zur Beobachtung kamen. Auch auf die geringe Störung der Hautsensibilität und die Steigerung der mechanischen Muskelerregbarkeit möchte ich noch hinweisen, da hierüber bis jetzt nur ganz vereinzelte Beobachtungen veröffentlicht worden sind. Im übrigen weicht der vorliegende Fall in seinen Symptomen von den typischen Fällen Huntingtonscher Chorea in keiner Weise ab.

Zum Schluß gestatte ich mir, Herrn Geheimrat Siemerling für die gütige Überlassung des Falles und die Durchsicht dieser Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literaturangabe.

Blankenstein, J. D., Würzburg 1893.
Eliassow, in der Festschrift für Jaffé 1901.
Esser, J. D., Berlin 1891
Kampsmeyer, J. D., Kiel 1902.
Mayer, J. D., Freiburg 1897.
Matthies, J. D., Leipzig 1897.
Müller, in der deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. 23.
Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
Schinke, J. D., Kiel 1903.
Wollenberg, in Nothnagel's spez. Pathologie u. Therapie.
Münchener Medizinische Wochenschrift 02 (Stier).
Münchener Medizinische Wochenschrift 04 (Westphal).

Lebenslauf.

Ich, Heinrich Wilhelm Struve, ev. Konfession, bin am 25. März 1882 zu Hademarschen in Holstein geboren. Bis zu meinem 10. Lebensjahr besuchte ich die Elementarschule meines Heimatortes, dann bis zum 15. Jahr das Mannhardt'sche Erziehungsinstitut in Hanerau. Darauf trat ich in die Sekunda des Realgymnasiums in Rendsburg ein, wo ich Ostern 1901 das Abiturientenexamen bestand. Ich studierte Medizin in Jena 5 Semester, München 1 Semester und Kiel 5 Semester. Im Oktober 1903 bestand ich in Kiel das Tentamen physicum, im August 1906 das Staatsexamen und am 20. März 1908 das Colloquium des Doktorexamens. Meiner Militärpflicht genügte ich in Jena beim 5 Thür. Inf.-Reg. Nr. 94.